Ueber

ressive fettige Muskelentartung.

Von

Dr. Z. Oppenheimer.

Habilitationsschrift

ir Erlangung der venia docendi an der Universität Heidelberg.

Heidelberg.

Akademische Verlagshandlung von J. C. B. Mohr.

1855.

Ueber progressive fettige Muskelentartung.

Seit Duchenne (de Boulogne) der so sehr verdiente Forscher auf dem Gebiete der medizinischen Elektrizität, seine Untersuchungen über progressive Muskelatrophie im Jahre 1850 bekannt gemacht, hat diese Krankheit die Aufmerksamkeit aller Pathologen auf sich gezogen und von verschiedenen Seiten wurden Fälle veröffentlicht, die zeigten, dass diese Krankheit keineswegs so selten ist, als man anfänglich glaubte. Auch hat Aran nachgewiesen, dass schon ältere Schriftsteller diese Krankheit des Muskelsystemes kannten (Archives générales de Méd. 1850. p. 5.). So übereinstimmend auch diese systematische Beschreibung war, so überraschend gleichmässige Resultate man durch die elektrische Untersuchung erhielt, so konnte man doch bei dem Mangel an genügenden Sektionsbefunden zu keiner befriedigenden Erklärung dieser räthselhaften Krankheit kommen. Indem man einestheils, was objektiv war, zur Grundlage nahm, suchte man anderntheils durch

aprioristische Voraussetzungen und durch gesuchte physiologische Deduktionen das Mangelhafte zu erklären. Daher kömmt es, dass die verschiedenen Schriftsteller über die Muskelatrophie verschiedene Namen dafür vorgeschlagen haben. Wir finden daher ausser progressiver Muskelatrophie (Aran) Atrophie musculaire progressive graisseuse (Duchenne) Paralysie musculaire atrophique (Cruveilhier) Paralysie atrophique (Thouvenet)*). Die Wissenschaft hat in solchen Fällen der Uneinigkeit das Recht, von jedem Einzelnen, der die in Frage kommende Krankheit beobachtet, zu verlangen, dass er die Krankengeschichte der Oeffentlichkeit übergebe. Ich thue dies um so lieber, als mir dadurch Gelegenheit wird, mich einer Schuld gegenüber dem Herrn Hofrath Prof. Dr. Hasse zu entledigen, der mir die leitende Idee zu dieser Arbeit gegeben, das Material hierzu mit anerkennenswerther Bereitwilligkeit zu Gebote gestellt und mich vielfach durch Rath unterstützt hat. Ich spreche ihm hiermit meinen Dank aus. — Ich werde zuerst die Krankengeschichten der mir bekannten Fälle geben und dann meine Ansicht über das Wesen der Krankheit entwicklen.

Erste Beobachtung.

X, 38 Jahre alt, Professor der Philologie zu M., war mit Ausnahme der Kinderkrankheiten nie von einem schwe-

*) Gaz. des hopitaux 1854. Nr. 143—145.

ren Leiden befallen gewesen. Er hatte einigemal Tripper und einmal einen Chanker, ohne jemals constitutionell syphilitisch gewesen zu sein. Im Sommer 1852 bemerkte er zum erstenmal eine Schwäche in der Bewegung des musc. biceps links. Einige Monate vorher hatte er zu wiederholten Malen beobachtet, dass der Arm an Volumen abgenommen, und dass besonders der biceps sich um die Hälfte verdünnt habe. Er legte dieser Abmagerung keine grosse Wichtigkeit bei, bis er durch die Schwierigkeit, den Arm zu beugen, die in kurzer Zeit zur vollständigen Unmöglichkeit wurde, immermehr belästigt war. Der Vorderarm wurde nun bald darauf ergriffen und zwar zuerst der Supinator. Dann beschränkte sich das Uebel auf der linken Seite, sprang auf die rechte über und ergriff zuerst den extensor digiti minimi, die Muskeln des Daumens und endlich den Biceps. Im Mai 1853 hatten diese Muskeln jede Beweglichkeit eingebüsst. Zugleich waren die Deltoidei atrophisch und funktionsunfähig geworden. Im September 1853 untersuchte ich ihn zum erstenmal. Er ist von grosser Statur, mittlerer Körperstärke, hat lebhaften, intelligenten Gesichtsausdruck. Sinnesthätigkeiten, geistige Fähigkeiten und vegetative Funktionen sind vollständig normal. Er klagt nirgends Schmerz, noch ist er am Kopf oder an der Wirbelsäule auf Druck empfindlich. Das Aussehen der Arme und des Thorax ist in hohem Grade Erstaunen erregend. Die beiden Arme hängen regungslos am Thorax herab. Die Knochenvorsprünge an denselben treten überall deutlich hervor, die Gelenke präsentiren sich

mit allen Eindrücken und Erhabenheiten, wie am skelettisirten Präparate und sind nur von fettarmer Haut bedeckt. Am Thorax lässt der Pectoralis die Rippen durchscheinen; links ist jedoch der gleiche Muskel etwas dicker. Die Schulterblätter stehen weit vom Rumpfe ab; ihr hinterer Rand ist nach hinten und aussen gewichen, und eine tiefe Furche zwischen beiden Schulterblättern entstanden. Entsprechend diesem Muskelschwund sind auch die Bewegungen schwächer geworden oder haben ganz und gar aufgehört; ebenso ist die elektrische Reizung nicht im Stande, überall Contraktionen zu veranlassen. Links: Der Ballen des Daumens ist abgeplattet, zwischen den einzelnen Phalangen finden sich ausgehöhlte Zwischenräume. Die zwischen den Fingern gelegenen Muskeln sind weder willkürlich beweglich noch zeigen sie elektro-muskulaire Contraktionen an allen Stellen. Nur wenige Bündel vermögen eine schwache Streckung der Finger zu erzeugen. Am Vorderarm ist noch im obern Dritttheil Muskelfleisch vorhanden. Die Flexoren sind atrophisch, reagiren aber noch auf Reiz Von den Extensoren reagirt nur noch der Extensor pollicis longus et brevis. Daher kommt es, dass die Hand gewöhnlich geschlossen ist, und der Daumen von der Faust absteht. Biceps und Brachialis bilden nur eine dünn anzufühlende Masse und vermögen nicht den Arm zu beugen. Triceps ist erhalten. Deltoideus ist im Verhältniss zu seiner Leistungsfähigkeit entwickelter, als man voraussetzen konnte. Trapezius, Rhomboideus und Serratus sind vollständig geschwunden. Rechts finden sich beinahe die-

selben Verhältnisse wie links; nur sind die Handmuskeln weniger atrophisch, und besitzen noch die Fähigkeit, die Finger schwach zu strecken. Auch der Opponens pollicis ist, wiewohl schwach, contractionsfähig. Triceps ist bedeutend dünner als links:

Der Kranke hatte schon allerlei Heilverfahren versucht. Innerliche Mittel, Kaltwasserkur, Elektrizität, Ameisenbäder etc. wurden schon in Anwendung gebracht, ohne auch nur den geringsten Erfolg zu zeigen. Auf den Rath des Herrn Hofr. Hasse wurde die locale Galvanisation in Anwendung gezogen, welche auch in den ersten 14 Tagen einen Nutzen zu gewähren schien. Der Umfang des Arms hatte nämlich an verschiedenen Stellen um 2—3 Millimeter an Dicke zugenommen. Allein schon nach sechs weiteren Wochen musste man von der Fortsetzung des eingeleiteten Curverfahrens abstehen, da das Mass eine Abnahme von vier Millimeter im Umfang anzeigte. Der Kranke kehrte wieder nach M. zurück; leider habe ich seit März 1854 nichts Weiteres über sein Schicksal erfahren können.

Zweite Beobachtung.

Wilhelm Münch aus Maur, 26 Jahre alt, Bauernsohn, wurde am 30. Sept. 1853 ins Akademische Hospital zu Heidelberg gebracht. Der Vater gab an, dass sein Sohn im ersten Lebensjahre einen Bruch des linken Oberschenkels erlitten, später aber nie krank gewesen sei; erst seit vier Jahren könne er sich seiner Füsse und Hände nicht

mehr recht bedienen. Das mit dem Kranken selbst am Tage seines Eintritts angestellte Examen und die wegen Schwerhörigkeit theilweise nothwendig gewordene Autobiographie ergaben Folgendes: Die Erinnerungen des Patienten reichen bis in sein sechstes Jahr. Wiewohl kräftig und gut gewachsen, sei er als Knabe immer im Streite mit seinen Kameraden unterlegen, und sehr oft mehr aus Schwäche, als weil er gestrauchelt wäre, gefallen. Von 10—14 Jahren habe er neben dem Besuche der Schule die Hausarbeit verrichtet, wie sie Kindern dieses Alters auf dem Lande zugemuthet wird. Sein Verhalten in der Schule betreffend, so sei er in geistiger Beziehung seinen Kameraden nicht nachgestanden. Er behauptet, dass er beim langsamen Schreiben gezittert, mit Leichtigkeit aber habe schnell schreiben können; erst zur Zeit, als die Energie der Bewegungen überhaupt nachliess, sei ihm das Schreiben schwerer geworden. Jetzt fällt ihm kleine Schrift sehr schwer, während er grosse Schrift mit einer gewissen Virtuosität schreibt. In seinem siebzehnten Jahre fiel er von einer zwölf Fuss hohen Leiter herab, verlor auf kurze Zeit das Bewusstsein, erholte sich jedoch bald wieder. In seinem achtzehnten Jahre wurde er von einem Wagen überfahren, ohne dass er, mit Ausnahme einer leichten Quetschung am linken Schenkel, einen Schaden dadurch erlitt. Damals wurde jedoch die Schwäche der Extremitäten immer auffallender und die Abmagerung, die schon zu einem bedeutenden Grade gediehen war, zog immer mehr die Aufmersamkeit der Umgebung auf sich. Bald sah er sich

genöthigt, vermittelst Krücken sich fortzuhelfen, welche er endlich im Frühjahr 1853 nicht mehr handhaben konnte. So viel er sich erinnert, habe sein Gehör gleichzeitig mit der Muskelkraft abgenommen. Er gesteht, dass er vom 14—18. Jahre Onanie getrieben und gegenwärtig noch häufig an Pollutionen leide. Die vegetativen Funktionen waren bisher normal.

Stat. praes. Patient hat ziemlich stupiden Gesichtsausdruck; Lippen sind aufgeworfen, Nase dick, Augen hervorgetrieben, Form des Schädels oval, Hinterhauptsbein vorstehend. Ein verhältnissmässig grosser Kopf sitzt auf kurzem dicken Halse, dessen Muskeln sich leicht und schmerzlos bewegen. Die Wirbelsäule weicht weder in ihrer Richtung noch in ihrer Empfindlichkeit von der Norm ab. — Rumpf und Extremitäten sind in hohem Grade abgemagert; die Haut ist fettlos und die Muskeln erscheinen dünner. Die Bewegungen sind theils unausführbar theils erschwert. Die Arme liegen fest am thorax, und können von demselben nicht willkührlich entfernt werden, der Deltoideus ist bis auf eine dünne Lage geschwunden; auf elektrischen Reiz zeigt er keine Spur von Reaktion; ebensowenig habe ich Vibrationen an ihm beobachten können, welche bei andern atrophischen Muskeln häufig vorkamen. Der Pectoralis ist dünn, kann aber noch volontair und elektrisch in den obern Parthien contrahirt werden. Die übrigen Armmuskeln sind bedeutend abgemagert, vollführen ihre Bewegungen mit Schwierigkeit und ermüden leicht; auf Galvanisation erfolgen langsam schwache Contraktionen.

Das Schulterblatt hat seine normale Stellung. Die untern Extremitäten zeigen sich ebenfalls abgemagert. Patient kann weder gehen noch stehen. In der Seitenlage ist es ihm nicht möglich den Oberschenkel anzuziehen oder das Kniegelenk zu beugen. Jedoch einmal gebeugt, sei es durch Elektrizität oder durch äussere Einwirkung, ist er im Stande den Unterschenkel zu strecken, und den Oberschenkel vom Leibe zu entfernen, indem er abwechselnd die Zehen und die Ferse vorschiebt. Die Hinterbacken sind flach und schlaff. Die Extremitäten fühlen sich kälter an und sind meist bläulich gefärbt. Die Sensibilität ist überall gleich gut und normal, das Gedächtniss treu; mit Ausnahme des Gehörs, welches auf beiden Seiten sehr schwach ist, waren alle übrigen Sinne intakt.

Der Kranke wurde ein halbes Jahr lang der lokalen Galvanisation unterworfen, ohne dass auch die geringste Besserung eingetreten wäre. Durch Erkundigung in seinem Heimathsort, wohin Patient wieder entlassen wurde, erfuhr ich, dass er jetzt noch in diesem elenden Zustande lebt.

Dritte Beobachtung.

Philipp Böhm aus Wiblingen, 15 Jahre alt, zeigte sich im September 1854 im Hospital zu Heidelberg um gegen sein Leiden, das seit vier Jahren bestehe, Hilfe zu suchen. Er ist von gesunden noch lebenden Eltern gezeugt und Bruder von drei männlichen und drei weiblichen Geschwistern. In seinem elften Jahre wurde er zuerst durch

eine Schwäche in den untern Extremitäten auf eine Abmagerung derselben aufmerksam gemacht. Er fiel damals häufig zu Boden, und konnte oft mitten im Laufe nicht weiter. Das Bücken ward ihm schwer, und er konnte sich nur mit Hülfe der Arme aufrichten. Später verloren auch die Arme ihre Kraft und ihren Umfang. Selten empfand er Krämpfe in den Waden; nie hatte er Schmerz. Trotz der Moxen und Cauterien, trotz einer Menge inerlicher Mittel nahm die Krankheit immer zu und er wendete sich nun in folgendem Zustande an die medizinische Klinik: Das Gesicht ist natürlich in Farbe und Muskeltonus. Der grosse Kopf, die hervorstehende Stirn und Jochbeingegend, die ruhige Haltung der Augen gibt dem Gesicht einen theilnahmlosen, stupiden Ausdruck. Jedoch sind Verstand, Gedächtniss und Sinnesorgane ungetrübt. Digestion und Urinsecretion normal. Die physikalische Untersuchung der Lunge ergibt rechts oben tuberculöse Infiltration und Cavernen. Husten nicht übermässig. Die Sprache hat gewöhnlichen Klang. Was besonders auffällt, ist die Abmagerung und der mehr oder weniger vollständige Verlust der Bewegung in den Extremitäten. Der Kranke sitzt zusammengekauert mit überhängendem Rumpfe und Kopfe, oder er liegt auf der Seite mit angezogenen im Knie contrahirten Beinen. — In Bezug auf die einzelnen Muskeln ist zu erwähnen, dass auf dem Rücken dieselben beträchtlich an Volumen abgenommen hatten, und dass eine Aufrechthaltung nicht möglich war. Der Deltoideus und Pectoralis hatten aufgehört irgend eine Bewegung zu vollführen, noch

waren sie durch Galvanisation zu partiellen Zusammenziehungen zu bringen. Die übrigen Arm- und Handmuskeln hatten ihre Fähigkeiten theilweise, obwohl sehr schwach, erhalten. Die untern Extremitäten waren vollständig unbeweglich. Die Flexoren am Obersehenkel hatten sich contrahirt und hielten das Knie in beständiger Contraktur, welche durch Gewalt nicht zu überwinden ist. Die Flexoren, Tibialis postieus, Gastrocnemius am Unterschenkel sind ebenfalls in beständiger Contraktion, und geben dem Fusse das Aussehen eines Klumpfusses. Die Extensoren haben alle Kraft verloren, und reagiren nicht auf elektrisehen Reiz. An verschiedenen Muskeln zeigen sich fibrillaire Zuekungen, ohne jedoch den Kranken irgendwie zu belästigen. Sie verschwanden, sobald der Kranke eine willkührliche Bewegung mit diesem Muskel vornahm. Allgemein über den Körper verbreitetes Zittern habe ieh nie beobachten können, auch war es nach Aussage des Kranken nie vorhanden. — Da der Kranke nicht im Hospital bleiben wollte, so wurde kein Versueh der Therapie gemacht.

Am 2. Februar d. J. wurde der Kranke von einer Bronehitis befallen, weleher er am 11. unterlag. Die Autophie wurde gestattet und 26 Stunden nach dem Tode von Herrn Hofrath Hasse und mir vorgenommen.

Ausser Cavernen, tuberkulöser Infiltration und bronchitischer Verdichtung in beiden Lungen wurden die vegetativen Organe normal gefunden. Hirn, Rückenmark und ihre Hüllen sind hinsiehtlich der Farbe, der Consistenz und des Umfangs als vollständig normal zu bezeiehnen. Eine

genaue mikroskopische Durchsuchung des Rückenmarkes auf verschiedenen Querschnitten, lässt nirgends Körnchenzellen oder einen anderweitigen von der Norm abweichenden Befund erkennen. Die Wurzeln der peripherischen Nerven wurden nach einander betrachtet, und die vordern mit den hintern verglichen; nirgends fand sich auch ein nur einigermassen auffallendes Missverhältniss. Im Gegentheil, mit dem Millimetermass ergaben sich Verhältnisse, wie sie Blandin angibt, die grösser sind als die Cruveilhier annimmt. Wir waren nicht im Stande nur ein Wurzelpaar zu finden, in dem das Verhältniss der hintern zu den vordern Wurzeln wie 4 : 1 war. Die Nervenbündel und Primitivfasern zeigten unter dem Mikroskop normales Aussehen, sowohl die aus den Wurzeln als auch aus peripherischen Nerven. Die plexus sind ebenso stark als im gesunden Menschen. — Desto mehr Veränderungen hatten wir in den Muskeln zu constatiren. Leider war es uns nicht erlaubt alle Muskeln der Untersuchung zu unterwerfen, da die lästigen Zeugen bei der Sektion eine grosse Verunstaltung des Cadavers nicht zugaben. Was wir zu beobachten Gelegenheit hatten, war für das blosse Auge dreierlei:

1. Muskeln, welche entfärbt erschienen, mehr oder weniger gelblich waren, und sich um die Hälfte ihrer Dicke ungefähr verdünnt hatten.

2. Die beiden Pectorales waren zu einer platten, dünnen, durchscheinenden weisslichen Lage zurückgeführt, welche ganz wie eine Aponeurose aussah.

3. Die Deltoidei waren unregelmässig gestaltet und erschienen ganz wie weissliches Fett, elastisch sich anfühlend.

Die mikroskopische Untersuchung dieser verschiedenen Formen zeigt einen verschiedenen Reichthum von gesunden und veränderten Muskelfasern. Die erste Art bot ziemlich viel unveränderte Muskelfasern in einem Präparate dar, während Präparate von der zweiten und dritten Art nur wenige normal gebildete Fasern einschlossen und zwar nur in den noch einigermassen roth erscheinenden, an ziemlich spärlich vorhandenen Stellen. Die Veränderung der Fasern aus den entfärbten Stellen stimmen grösstentheils mit denen überein, wie sie Virchow*) beschrieben. Schon in den noch deutlich roth gefärbten Parthieen finden sich Muskelfasern mit deutlicher Querstreifung, welche unter dem Mikroskop nicht mehr die gebliche Färbung hatten, sondern sich verblasst darstellten, obgleich Nichts in noch ausserhalb der Faser eine Entartung derselben vermuthen liess. In Präparaten aus blassen Stellen sieht man Fasern noch ganz quergestreift, allein die Streifung ist nicht mehr so regelmässig, erscheint an der Peripherie der Faser deutlicher als im Centrum; die Längsfasern sind am abgebrochenen Ende zersplittert. Zuweilen bekommt man Fasern ins Sehfeld, die obige Veränderung abwechselnd mit der nächsten darbieten; wo die Querstreifung an den Enden unre-

*) Archiv von Virchow und Reinhardt. Ueber parenchymatöse Entzündung. Bd. 4. 263.

gelmässig, undeutlich wird, und in der Mitte vollständig aufgehört hat, an deren Stelle eine gleichmässig höchst feinkörnige Masse getreten ist. Weiterhin sieht man Fasern, die in ihrer ganzen Ausdehnung dieses feinkörnige Aussehen zeigen. Dieselben sind breiter als normale Muskelfasern*) und sehr elastisch; verbreitern sich auf Druck und ziehen sich bei Nachlass derselben auf ihr altes Volumen zurück.

Das Verhalten der Fasern gegen Essigsäure und Aether ist folgendes: Wenig veränderte, unregelmässige, quergestreifte Fasern wurden nach Zusatz von Essigsäure blässer; wurde nun Aether zugesetzt, so trat die Querstreifung deutlicher hervor. Behandelte man feinkörnige Muskelfasern auf gleiche Weise, so wurden sie nicht viel blässer, und Aether zog den feinkörnigen Inhalt aus. Sie erscheinen dann erst blass und homogen. Es berechtigt dies zum Schluss, dass eine Proteinsubstanz abgelagert wird, welche sich nicht weiter zu Muskelgewebe organisirt — ob dies normale Ernährungsflüssigkeit oder qualitativ veränderte ist, lässt sich nicht ermitteln — sondern sich in Fett umwandelt. Dass der Inhalt wirklich Fett ist, wurde mir noch dadurch klar, dass ich eine Faser mit einem kugeligen glänzenden Anhang beobachtete. Derselbe war mit einem Stiele mit der Faser verbunden, befreite sich von derselben durch Druck, und legte sich nebenan als ein grosser Fetttropfen. In der

---

*) Galliet fand sie schmäler als normale Fasern. Archives generales. 1853. p. 585.

Faser selbst war eine Lücke entstanden. Die weitern Veränderungen sind schwer zu ermitteln. Man sieht perlschnurartig, rosenkranzförmig geordnete grosse Fettzellen, welche ich für eine spätere Metamorphose der feinkörnigen Fasern halte. Indem das Fett zu grossen Tropfen zusammenfliesst, so scheint die Hülle der Muskelfaser das Material zur Zellenwand abzugeben und den Fetttropfen abzukapseln. Es erklärt dies auch das regelmässige Aneinanderlegen der Fettzellen. Ich konnte kein Präparat finden, in dem „die Fetttröpfchen in ganz feinen und zierlichen Reihen perlschnurförmig hinter einander gelagert, in der Längsaxe des Primitivbündels ganz genau den Längsfibrillen der Muskeln entsprechend“ waren, wie dies Virchow*) angibt. Die Fetttropfen, die ich beobachtete, waren gross und hatten einen Durchmesser von der Breite einer Muskelfaser. Neben diesen regelmässig gelagerten Fettzellen fanden sich grössere Haufen, unregelmässig geordneter, welche von vielem Bindegewebe durchzogen und eingeschlossen waren, wie im panniculus adiposus. Es lässt dies vermuthen, dass allmählig ein Theil des Fettes resorbirt wird, und nur Bindegewebe mit unresorbirten Fettzellen übrig bleibt, welches sodann das Gewebe der atrophischen Muskeln ausmacht. Ein Zerfallen einer Muskelfaser direkt in Bindegewebe habe ich nicht gesehen.

So weit geht die pathologisch-anatomische Beobachtung dieses Falls, welcher auch noch in ätiologischer Hin-

*) Archiv für path. Anatomie. Bd. 4. S. 268.

sicht interessant ist, da er in einer Familie vorkommt, in der die Muskelatrophie in einer höchst merkwürdigen Weise auftritt.

Der Bruder, Andreas Böhm, 11 Jahre alt, zeigt seit einem Jahre alle Anfangssymptome dieses zum sichern Ende führenden Leidens. Er hatte erst in seinem dritten Jahre laufen lernen, ist von kräftigem Knochenbau, hat nirgends eine rhachitische Verkrümmung und hatte sich in körperlichen und geistigen Fähigkeiten entwickelt, bis er in seinem 10. Jahre anfing an den untern Extremitäten abzumagern und schwach zu werden. Er geht schwerfällig, bückt sich äusserst schwierig und vermag nur mit Hilfe der Arme sich aufzurichten. Steht er aufrecht, so zieht er die Lendenwirbel bedeutend nach innen. Die übrigen Funktionen sind alle normal.

Die erwachsenen Schwestern sind gesund, sowie auch ein Bruder von 6 Jahren.

Eine Schwester der Mutter obiger Unglücklichen, in einem benachbarten Dorfe verheirathet, ist Mutter einer gesunden kräftigen zwanzigjährigen Tochter und zweier noch lebenden Söhne, von denen der eine 15 Jahre alt, ein vollkommenes Abbild seiner Vettern, an deutlich ausgesprochener Muskelatrophe leidet. Der andere 3 Jahre alt, gut genährt, leidet an einer Contraktur des Kniegelenks durch Muskelzusammenziehung. Ein Sohn starb im Jahr 1851 in seinem zwölften Jahre an denselben Krankheitserscheinungen, wie mir die Eltern versicherten.

Zwei Onkel mütterlicher Seits unterlagen im Jahre 1818 und 1821, der eine 15 Jahre alt, der andere 16, dieser schrecklichen Krankheit. Beide Schwestern, deren einzige Brüder sie wären, erzählten dies ohne besondere Frage darnach und Leute, die sich jener Zeit wohl erinnerten, bestätigten die Aussage der Schwestern. Ob noch mehr Fälle in aufsteigender Linie vorgekommen sind, konnten wir nicht ermitteln, da uns die Familienverhältnisse der Grossmutter gänzlich unbekannt blieben.

Aehnliche Fälle von Erblichkeit auf der männlichen Seite berichtet Meryon.*)

Ausser der Erblichkeit und dem einseitigen Auftreten beim männlichen Geschlecht haben wir unter den Dispositionen das Alter zu erwähnen. Aran**) gibt als mittleres Alter das 35. Jahr an, um welche Zeit die progressive Muskelentartung am häufigsten vorkomme. Aus den obigen Beobachtungen in Uebereinstimmung mit den von Meryon geht jedoch hervor, dass vorzüglich das Alter vom 10—15. Jahre befallen wird.

Niepce ***) veröffentlichte einen zweifelhaften Fall, dessen Ursache Syphilis war, und der durch die Schwefelthermen von Allevard geheilt wurde. Beim ersten Gebrauch der Therme kam eine beträchtliche Eruption von

---

*) Medico-chirurgical transactions Vol. XXXV. pag. 73. on granular and fatty degeneration of the voluntary muscles.

**) Archives générales de Médecine. Tome XXIV. p. 207.

***) Archives généräles de Médecine Serie V. Tome I. pag. 626.

Syphiliden zum Vorschein, welche durch passende antisyphilitische Behandlung und nachfolgende Brunnenkur verschwanden.

Von andern Ursachen wissen wir durchaus Nichts; es würde nur unsere Unkenntniss verbergen heissen, wollten wir, wie Thouvenet und Guérin einen Rheumatismus als Ursache statuiren. Guérin bezeichnet die Krankheit mit dem Namen Paralysie rhumatismale périphérique du mouvement,*) weil sich der berühmte Lecomte, der in französischen Journalen uns viermal beschrieben wird, zweimal einer Erklärung ausgesetzt habe!!

Seien wir ehrlich und versperren uns nicht den Weg zur weitern Forschung auf dem Gebiete der Aetiologie durch eine so vage Vermuthung.

Was ist nun das Wesen der progressiven Muskelatrophie?

Die Pathologie der Lähmungen lehrt uns nach Marshall Hall**) und Duchenne, dass die Irritabilität als diffe-

---

*) Archives générales de Méd. Sér. V. T. I. p. 626.

**) Compt. rendues de l'acad. des Sciences Tome XXXIII. p. 80. De l'état de l'irritabilité musculaire dans les paralyses cérébrales et spinales,

rentielles diagnostisches Merkmal in Fällen von Lähmungen benützt werden kann. Die Resultate von Marshall Hall lauten dahin, dass gelähmte Glieder, welche zwar nicht mehr unter dem innervirenden Einfluss des Gehirns, aber unter dem des Rückenmarks stehen, energischer auf galvanischen Reiz reagiren, als gleichnamig gesunde Glieder desselben Individuums. Ist aber die Verbindung mit dem Rückenmark aufgehoben, so verschwinden alle Zeichen der Irritabilität. Ein Versuch mit galvanischem Reiz auf gelähmte Glieder kann daher als Reagens dienen, um sich zu versichern, ob die Lähmung die Folge unterbrochener Leitung vom Gehirn aus ist; bleibt der gelähmte Theil gegen den galvanischen Reiz unempfänglich, so ist die Ursache mit grösster Wahrscheinlichkeit im Rückenmark oder in den Nerven selbst zu suchen.

Wollen wir hiernach die Diagnose unserer Fälle stellen, in denen die Irritabilität theils vermindert, theils aufgehoben war, so hätten wir eine Veränderung des Rückenmarks zu erwarten. Allein diese Diagnose wird schon zweifelhaft, wenn wir Duchenne's Resumé*) über die Lähmungen lesen. Derselbe sagt: „Un *fait exceptionnel***) que nous croyons bien observé, détrut la loi suivante de M. Hall: Dans les paralysies spinales l'irritabilité diminue. Mais la règle persiste et la proposition doit être modifiée: la lésion

*) Archives génér. de Méd. 1850. Janv. Récherches sur l'état de la contractilité et de la sensibilité éléctromusculaires dans les paralysies du membre superieur.

**) Wir werden den Fall unten genauer berichten.

anatomique de la moëlle produit *presque toujours* la perte ou la diminution, soit de la contractilité, soit de la sensibilité éléctromusculaire."

Die Ausdrücke „fait exceptionnel" und „presque toujours" erregten Verdacht und ich suchte durch eigene Beobachtung zu einem Resultate zu gelangen.

Zwei Fälle boten sich mir dar, welche beweisen, dass die Angaben von M. Hall und Duchenne zum Theil unrichtig sind.

1. Katharina Frank,*) 32 Jahr alt, im Juni 1854 ins akademische Hospital aufgenommen, war bis Ende Juli 1853 gesund; sie konnte bis dahin die Feldarbeit stets ordentlich bestellen, als sie bei der Ernte an einem heissen Nachmittage von einem mässigen Froste befallen wurde, dem eine Müdigkeit im rechten Beine folgte. Ohne viel darauf zu achten, hoffte sie durch Schwitzen am nächsten Tage wieder hergestellt zu sein, um so mehr, da sie früher mehrmals unbedeutende (rheumatische) Affektionen im rechten Beine auf dieselbe Weise geheilt hatte. Allein die Müdigkeit verschwand nicht, sondern nahm von Tag zu Tag zu. Häufig fühlte sie Frösteln, und Schweiss erfolgte im Bette. Im Februar 1854 hatte die Lähmung sich der Art gesteigert, dass Patientin nicht mehr gehen konnte, sondern häufig beim Versuche dazu niederfiel. Kopfschmerz hatte sie nie gehabt, dagegen klagte sie über häufigen Schwindel und Doppeltsehen. Delirien waren nie vorhan-

*) Dieser Fall ist erwähnt: Deutsche Klinik 1854. Nr. 41.

den. Alle Funktionen normal mit Ausnahme einer mässigen Obstipation.

Stat. praes. am 12. Juni 1854. Patientin ist kräftig, wohl genährt, an keiner Stelle abgemagert. Wirbelsäule gerade, bei Druck an einer Stelle empfindlich, die den Dornfortsätzen des zweiten Rückenwirbels entspricht. Pupille weit, normal reagirend. Sensibilität nicht gestört. Rechter Arm liegt gewöhnlich gebeugt, kann jedoch ohne Schmerz ausser einer geringen Spannung im Ellbogen mit Hilfe der andern Hand gestreckt werden. Die Bewegungen mit dem rechten Arm geschehen theils unvollkommen, theils gar nicht. Rechtes Bein gestreckt, beim Gehen nachschleifend. Die Beugung im Kniegelenk kann langsam verrichtet werden. Die Muskeln reagiren auf Elektrizität, alle normal; die Schmerzhaftigkeit dabei auf beiden Seiten gleich.

6. Juli: Die ganze Zeit über derselbe Zustand. Vergangene Nacht als Patientin aufstehen wollte, um zu Stuhle zu gehen, brach sie plötzlich zusammen und blieb nun auf beiden Seiten gelähmt. Das Bewusstsein schwand während etwa zwei Minuten. Von da an bleibt das Zwerchfell gelähmt, so dass die Respiration nur durch die Muskeln am Thorax vor sich geht. Das Fieber steigerte sich zu einem hohen Grade, und unter den Erscheinungen eines akuten Lungenödems erfolgt am 9. Juli der Tod.

Sektion 22 Stunden nach dem Tode. Grosses und kleines Gehirn und deren Häute normal. Sinus mit Blut überfüllt. Links neben der Mittellinie in der medulla oblongata ein bohnengrosser wie Wachs aussehender Tumor;

neben demselben etwas nach unten fand sich ein noch grösserer mit pilzartig überhängenden Rändern. Auf dem Durchschnitt zeigen beide rothe Punktirung (entzündliche Extravasate). Die mikroskopische Untersuchung ergibt eine Menge von Zellenkernen und einzelne Mutter- mit Tochterzellen; ausserdem eigenthümlich veränderte corpuscula amylacea (wie mit Hökerchen besetzt). Die Substanz der medulla selbst von Blutstreifen gesprenkelt. Am Uebergang ins Rückenmark beginnt eine entzündliche Erweichung, die quer durch die ganze medulla sich erstreckt. Rückenmark von da an normal, Lunge mit Blut überfüllt, Milz ganz morsch. Unter der Magenschleimhaut einige kleine Fibroide. Alle übrigen Organe normal.

2. Ein Bauer, 40 Jahre alt, fiel Nachts von einem Baume herab, verlor sogleich die Fähigkeit zu gehen, blieb die Nacht unter dem Baume liegen und wurde am Morgen auf die Klinik des Herrn Geheimenrath Chelius gebracht. Untere Extremität, Blase, Mastdarm waren gelähmt, die Dornfortsetze des 5., 6., 7. Rückenwirbels waren auf Druck empfindlich und schienen etwas nach Innen gewichen zu sein. Fünfzehn Tage nach der Verletzung untersuchte ich die gelähmten Glieder mit einem Duchenneschen Apparate und fand alle Muskeln normal reagirend. Am 16. Tage starb der Kranke. Die Sektion zeigt einen Querbruch des sechsten Rückenwirbels und eine vollständige Zerreissung des Rückenmarkes der Quere nach. — In beiden Fällen findet sich also eine nicht unbeträchtliche Rückenmarksaffektion und in beiden Unversehrtheit der

musculairen Erregbarkeit auf galvanischen Reiz. Im zweiten Fall könnte man den Einwurf machen, dass die Untersuchung in einer Zeit statt fand, wo die Nervenkraft, die von Gehirn und Rückenmark überströmt, noch nicht völlig erloschen gewesen sei. Allein abgesehen von der willkührlichen Annahme eines solchen Ueberströmens erwähnt Duchenne ausführlich, dass die Verminderung der elektromuskulairen Contraktilität bei spinalen Lähmungen im Anfang der zweiten Woche schon sehr beträchtlich sei; was Longet und Waller nach Durchschneidung der peripherischen Nerven bestätigen.

Ganz gleiches Resultat wie ich erhielt Duchenne in einem Falle, den wir hier wiedergeben:

Ein Mann, 38 Jahre alt, war seit 7 Jahren von allgemeiner Chorea ergriffen, mit Schwäche der Muskelbewegung. Dieses Uebel war ohne bekannte Ursache gekommen und war nach sehr lebhaften Rückenschmerzen aufgetreten. Trotz der energischen Behandlung hatte es von Anfang an zugenommen und brachte den Kranken in folgenden bemerkenswerthen Zustand: Die Abmagerung ist sehr beträchtlich. Die Muskeln bieten jedoch überall ziemlich ausgesprochene Umrisse dar. In der aufrechten Stellung ist der Kopf und Rumpf dergestalt bewegt, dass es unmöglich ist, auch nur kurze Zeit in dieser Stellung zu verharren. In der Rückenlage verursacht die geringste Muskelanstrengung, sei es der obern, sei es der untern Extremitäten, ein allgemein verbeitetes Zittern. Die Muskelschwäche ist gross, die Stimme durch convulsivische

Stösse saccadirt. Keine Anaesthesie der Hautnerven. Allgemeinbefinden befriedigend. Die locale Galvanisation liess alle Muskeln normal reagirend erscheinen. — Die Sektion, einige Monate später gemacht, ergab folgenden Befund des Rückenmarks: Häute gesund. Auf der Höhe der letzten Rückenwirbel ist das Rückenmark dünner in einer Ausdehnung von 4—5 Dentimeter. Die äussere Farbe so wie Consitenz ist normal. Auf dem Durchschnitte lässt sich nur weise Substanz erkennen und die graue Substanz ist geschwunden. Die Stelle der grauen Substanz zeigt sich röthlich gefärbt und ein deutlicher Canal existirt, in dem man eine Sonde einbringen könnte. (Archives génér. de Méd. XXII. pg. 26.)

Wir hätten nun die Wissenschaft um zwei weitere „faits exceptionnels“ bereichert, wofür man uns wenig danken würde. Allein die Gesetze der Wissenschaft kennen keine Ausnahmen, und wir sind daher genöthigt, den Ausspruch von M. Hall und Duchenne in Abrede zu stellen und zu behaupten, dass die Irritabilität in Gehirn- und Rückenmarksaffektionen gleichmässig erhalten sein kann. Nicht erschüttert wird dieser Schluss durch eine Beobachtung Duchenne's *), wobei er sich folgendermassen ausdrückt: „Ein einziges Mal hatte ich Gelegenheit, den anatomischen Zustand der Muskelfaser zu constatiren bei einem Individuum, welches einer allgemeinen spinalen Paralyse unterlag. Herr Lebert hatte die Güte, die mikroskopische Untersuchung

*) Duchenne de l'électrisation localisée. p. 583.

zu machen. Le cerveau et ses membranes la moëlle épinière et ses racines ont été examinés avec le plus grand soin; ils n'ont présenté aucune lésion anatomique appréciable!" —

Die Schlüsse von M. Hall und Duchenne sind desshalb falsch, weil sie keinen Unterschied zwischen Affektion des Rückenmarks und der peripherischen Nerven machen. Durchschneidung peripherischer Nerven oder deren krankhafte Veränderung verursacht allerdings schon nach 4 Tagen Verlust der Irritabilität, worüber die Forscher aller Zeiten einig waren, während Durchschneidung des Rückenmarks selbst die Ernährung der Muskeln nicht beeinträchtigt.

Wir müssen also in unserm Falle eine Lähmung von Seiten des Gehirns und Rückenmarks ausschliessen und wir dürften nur noch eine Lähmung von Seiten des peripherischen Nervensystemes annehmen. Man wäre dazu um so mehr verleitet, wenn man die Beobachtung Cruveilhier's *)

---

*) Archives générales 1853. pg. 388. J'ai constaté l'infériorité rélative des racines spinales antérieures de la région cervicale, qui m'avait si vivement frappé à la première vue, avant l'immersion dans l'acide nitrique étendu, m'a paru bien plus frappante encore. Dans plusieurs paires cervicales ces racines sont réduites à leur névrilème et se présentent sous l'aspect de petits filaments gris extrêmement déliés, lesquels se groupent, comme de coutume, pour traverser la dure-mère par un canal spécial, antérieur à celui des racines posterieures; l'extrêmement petit faisceau qui résulte de leur groupement est également gris et vient se réunir, comme de contume, au gros cordon cylindrique, qui sort du ganglion rachidien correspondant. Ces filaments gris, examinés à l'aide d'une forte loupe,

iest. Derselbe fand in einem Falle von Muskelatrophie eben Degeneration der Muskeln eine Atrophie der vordern Wurzeln der Rückenmarksnerven.

Er schliesst in seine Betrachtungen über diese Sektion, ass Nervenveränderung das Primitive und die Muskelatrophie as Secundaire sei. Allein dieser Schluss ist mit unsern hysiologischen Erfahrungen vollständig im Widerspruch.

1. Müller, Lónget, Nasse u. A. haben gezeigt, ass nach Durchschneidung der motorischen Wurzeln der Nerv schon nach 4 Tagen seine Erregbarkeit verliert, während der Muskel noch 6—12 Wochen seine Leistungsfähigkeit bewahrt. In der Muskelatrophie sind die Verhältnisse gerade umgekehrt. Im Anfang ist die willkührliche Erregung nicht aufgehoben, nur die Leistungsfähigkeit ist eine geringere und geht später vollständig verloren. In allen Fällen findet man zuerst ein Stadium, in dem die Muskeln fibrillaire Zuckungen zeigen und in dem die Atrophie beginnt, ohne dass der Kranke noch eine Ab-

---

présentent aucune trace du tissu nerveux proprement dit; n'y a là que du névrilème." „Les cordons qui constituent plexus brachial par leur réunion et le plexus brachial lui-même et les branches nerveuses qui en émanent, paraissent dans tat le plus naturel. La dissection la plus minutieuse de ces rdons nerveux après l'immersion dans l'acide nitrique étendu, permet de rien découvrir d'anormal; en sorte qu'il semble- t que l'atrophie soit limitée aux racines antérieures elles-mes, dépuis leur origine jusqu'à leur conjugaison avec le cor- n émané des racines posterieures".

nahme der willkührlichen Bewegung bemerkt. Erst wenn die Atrophie schon vorgeschritten ist, erscheinen die ersten Zeichen der Schwäche und der Behinderung in der Bewegung; eine Thatsache, die besonders in unserm ersten Falle deutlich ist.

2. Nach Durchschneidung der motorischen Nervenwurzeln wurden die peripherischen Ausbreitungen nach wenigen Wochen desorganisirt gefunden (Waller*), Schiff**). Cruveilhier fand jedoch die peripherischen Nerven vollständig normal.

3. Findet man in einem Muskel neben vollständig degenerirten Muskelfasern ganz normale, was doch unmöglich wäre, wenn die Atrophie durch Nervenläsion bedingt wäre, weil dann die Entartung gleichmässig den ganzen Muskel treffen müsste.

Ausserdem muss Cruveilhier's Beobachtung der Vorwurf der Ungenauigkeit gemacht werden, da es nicht möglich ist, mit einer starken Loupe zu beobachten, ob Nervenfasern degenerirt sind oder nicht. Auch hätte die Zeit angegeben werden müssen, binnen welcher nach dem Tode die Sektion gemacht wurde. Könnte eine solche

---

*) A. Waller. A new method for the study of the Nervous System. Lond. Journ. of Med. Jul. 1852.

A. Waller. Mémoires sur le système nerveux Compt. rend. T, XXXIV et T. XXXV.

**) M. Schiff. Ueber den anatomischen Charakter gelähmter Nervenfasern und die Ursprungsstellen der sympatischen Nerven. Vierordt Archiv. Bd. IX. S. 145—150.

„Atrophie par macilence" — wie sie Cruveilhier nennt, — nicht Leichenerscheinung sein? Hätte Cruveilhiers Beobachtung allen Anforderungen der wissenschaftlichen Forschung entsprochen, so müsste sie bei der Frage über das Wesen der Muskelatrophie jedmögliche Beachtung verdienen; allein für jetzt glaube ich, dass sie nur mit Vorbehalt aufgenommen werden kann, und einstweilen als unbrauchbar für die Bestimmung des Ausgangspunktes der Krankheit angesehen werden muss, bis die Erfahrung über Richtigkeit oder Unrichtigkeit derselben aufklärt. Cruveilhier fühlt selbst, dass seine Beobachtung etwas fremdartig ist, denn sonst hätte er nicht Veranlassung gefunden, die Physiologie bei dieser pathologischen Frage zu negiren. (Archives génér. ebend. p. 597.)

Die Unversehrtheit der peripherischen Nerven, wie sie übereinstimmend von Cruveilhier, Meryon*) und unserm Falle gefunden wurde, spricht für die Unmöglichkeit, dieselben als Sitz der Krankheitsursache anzusehen.

Können wir nun die paralytische Natur der Muskel-

---

*) Meryon drückt sich folgendermassen aus: In the case which I have related, the spinal cord and nerves connected with it were carefully examined and not the slightest trace of disease was detected. The relative proportion of the grey matter to the white in the cord, the ganglionic cells of the former and the tubular structure of the latter as well as of the nerves and the white substance within the neurolemma, wherever examined by the microscop, all bore evidence of the healthy condition of the nervous system.

Degeneration nicht zugeben, so bleibt zur Erklärung des Wesen derselben Nichts übrig als die Annahme einer gestörten Ernährung, deren Grund entweder in dem atrophirenden Gewebe oder der Ernährungsflüssigkeit liegt. Die Stütze für diese Anschauung finde ich in Folgenden:

1. Die anatomischen Veränderungen der Muskelfaser bei lokalen Ernährungsstörungen derselben sind die gleichen wie bei der hier besprochenen Krankheit.

2. Es existiren Krankheiten in andern Systemen, welche die grösste Analogie mit der progressiven Muskelentartung haben. So nennt Virchow*) die Osteomalacie eine progressive Knochenatrophie, und Chambers beschreibt einen Fall wo Osteomalacie und Muskelatrophie neben einander vorkamen. Der ganze Körper war so weich, dass er wie ein schlecht gestopftes Polster zusammengerollt werden konnte (Medic. chirurgical Transact. 1854 pg. 19.)

3. Es gibt evident nachgewiesene Dyskrasien, welche Atrophie der Muskeln veranlassen, und wo diese Atrophie nicht als durch das Nervensystem zu Stande gebracht, angesehen werden kann, wie in Bleintoxicationen.

4. Lässt sich unter obiger Annahme leicht begreifen warum die elektromuskulöre Erregbarkeit erst so allmälig verloren geht. Denn dieselbe kann nur so lange vorhanden sein, als noch normalgenährte Muskelfasern und Muskelgewebe existiren, und sie wird sofort verloren gehen,

---

*) Handbuch der speziellen Pathologie u. Theropie Bd. I. S. 312.

wenn durch anomale Ernährung eine Veränderung im Muskel eingetretren ist.

Auf welche Art diese Ernährungsstörung bei der fettigen Muskelentartung sich entwickelt, lässt sich bei dem jetzigen Stande unserer chemischen Kenntnisse nicht ermitteln. Im Allgemeinen kann man annehmen, dass aus den Gefässen eine Ernährungsflüssigkeit exsudirt, welche die Metamorphose zu Muskelgewebe nicht eingeht, dass vielmehr die verbrauchte Mukelsubstanz mit diesem Plasma dem Schicksal aller proteinhaltigen Flüssigkeiten unterliegt, welche unter gewissen Verhältnissen sich in Fett umwandeln und so der Resorbtion zugänglich werden können.

Schlussfolgerungen.

1. Die allgemeine fortschreitende Muskelentarterung ist eine Erkrankung des Muskelsystems und keine Paralyse.

2. Die Irritabilität kann als differentielles diagnostisches Merkmal in motorischen Störungen mit dem Charakter der Schwäche benützt werden, indem normale Irritabilität Krankheit des Rückenmarks oder Gehirns anzeigt, Verminderung oder Verlust der Irritabilität auf eine Affektion der peripherischen Nerven oder der Muskeln selbst bezogen werden muss.